Über das gleichzeitige Vorkommen einer Neurofibromatose und Dermatitis herpetiformis Duhring.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medizin und Chirurgie,

mit Genehmigung der hohen Medizinischen Fakultät

der

Vereinigten Friedrichs-Universität

Halle-Wittenberg

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

vorgelegt von

Carl Hirschmann,
approb. Arzt
aus Cölln (Kr. Neustadt i. Westpr.)

Halle a. S.
Hofbuchdruckerei von C. A. Kaemmerer & Co.
1912.

Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät der Universität Halle-Wittenberg.

Referent: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. **Schmidt.**

Bernstein
z. Z. Dekan.

Dem Andenken meiner lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544726_0131

Der klinischen Würdigung und Verwertung dieser beiden an dem Patienten gleichzeitig vorhandenen Krankheitsbilder gehe ihre Geschichte und ihr Befund voran.

Anamnese: P. S., Konditor, jetzt beruflos, 35 Jahre, alt; die Mutter ist an Wassersucht gestorben. Der Vater lebt und leidet an Diabetes und Arterienverkalkung. Der Patient besitzt zwei gesunde Brüder, weder sind Lungen- noch Nerven- oder Geisteskrankheiten in der Ascendenz vorhanden.

Er ist verheiratet und zwar seit zirka 2 Jahren. Die Ehe ist kinderlos. Im November 1910 war ein Abort von 6½ Monaten, ein zweiter im September 1911 nach vier Wochen vom Beginn der Schwangerschaft.

Von Kinderkrankheiten gibt er Scharlach, Masern, Diphtherie an.

Als 7jähriger Junge erlitt er einen Vorderarmbruch links, der völlig geheilt ist.

Beim Militär ist er nicht gewesen, angeblich wegen Unterschenkelgeschwüren, an denen er häufig damals und auch in Zukunft gelitten hat.

Er ist im ganzen 3mal an Gonorrhoe erkrankt: 1907, geheilt nach einer Behandlung von 10 Tagen; Anfang 1908 in 5 Wochen, Ende 1908 in 11 Wochen ausgeheilt.

Februar 1909 Lues. Ulcus molle und durum von Professor Joseph in Berlin diagnostiziert und behandelt. Die Manifestationen der Lues beschränkten sich auf den Primäraffekt. Er hat sich zwei antisyphilitischen Kuren unterzogen, zuerst einer Quecksilber-Inunktionskur von 30 Einreibungen à 3,0, dann einer Behandlung mit Mer-

gal und innerlich Jod. Diese zweite fand Januar, Februar 1911 statt. Wassermann war anfangs positiv, das Resultat einer zweiten Blutuntersuchung ist dem Patienten nicht bekannt. Von Oktober 1909 bis Neujahr 1910 ist er noch wegen starker Nervosität bei Dr. Dorn in Behandlung gewesen.

Sein jetziges Leiden datiert vom Jahre 1900.

Damals war er in Aschersleben in einer Honigkuchenfabrik beschäftigt. Er bekam dort einen mit heftigem Jucken verbundenen Ausschlag von Bläschen. Ein Arzt schickte ihn unter der Diagnose Scabies ins Krankenhaus, wo er daraufhin auch mit Perubalsam, Bädern etc. behandelt und geheilt wurde.

Nach 8 Tagen Arbeit wieder Auftreten der Bläschen und unerträglichen Juckens. Der Sitz dieser Erscheinungen war die Außenseite beider Oberarme über das Ellbogengelenk hinaus bis zirka zur Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel der Vorderarme, ferner die Nates und die Außenseite der Oberschenkel. Das erste Mal soll nur das Gesäß betroffen gewesen, die Innenseite der Extremitäten frei gewesen sein.

1901 wiederholten sich die gleichen Erscheinungen. Auch die Schulterblätter wurden jetzt von der Eruption befallen. Damals stellte Herr Professor Joseph die Diagnose Dermatitis herpetiformis.

In den folgenden Jahren gibt der Patient an, den Ausschlag schubweise gehabt zu haben, derart, daß er plötzlich zu Tage trat und zwar waren die befallenen Stellen wie übersät mit Bläschen und Blasen. Diese Eruptionen waren stets mit intensivem Jucken verbunden. Über Nacht — zuweilen hielt er auch mehrere Tage an — pflegte der Ausschlag wegzugehen und am nächsten Tage waren die Kratzeffekte der verflossenen Nacht da oder die prallgespannten mit hellgelber Flüssigkeit gefüllten Bläschen waren eingetrocknet. Das Jucken hielt manchmal tagelang an. Von diesen häufigen Eruptionen ist an den befalle-

nen Stellen ein bestimmter Ausschlag jetzt stationär. Vor wenigen Tagen will er wieder eine neue Aussaat der Bläschen, wiederum mit heftigstem Jucken verbunden, gehabt haben.

1901 trat bei dem Patienten in der linken Hüftgegend eine gänseeigroße Geschwulst unter der Haut auf. Sie wurde im Krankenhause Moabit exstirpiert und laut Angabe des Patienten ein Fibroma molluscum gefunden. Ende 1901 Auftreten kleiner, weicher, von Haut bedeckter, verschieblicher Geschwülste und Geschwülstchen am ganzen Körper. Exstirpationen wurden an verschiedenen Stellen vorgenommen. Die kleinen Tumoren sind bis heute in ihrem Aussehen den damaligen gleich geblieben.

Sonst gibt der Patient an, im ganzen sich wohl zu fühlen. Nur leidet er an starker Nervosität in dem Sinne, daß er leicht gereizt und ermüdbar ist. Sein Appetit und Schlaf sind gut.

Status: Kräftiger kleiner Mann in gutem Ernährungszustande.

Keine Drüsenschwellungen von besonderer Größe. Die Inguinaldrüsen sind erbsengroß durchzufühlen.

Schleimhäute blaß.

Cor, Pulmones ohne Befund.

Urin frei.

Ein genau angefertigter Nervenstatus hat absolut normale Verhältnisse ergeben.

Es finden sich über dem ganzen Körper kleine Geschwülste verteilt und zwar auf der Stirn (1), dem Rücken (7), der linken oberen Extremität (5), der rechten oberen Extremität (3), dem Thorax und der Bauchhaut (3), der linken und rechten unteren Extremität (7), den Nates (5). 3 Tumoren nebeneinander befinden sich etwa am Übergange der Lendenwirbelsäule zum Kreuzbein. Die Größe der Tumoren schwankt zwischen Bohnen- und Linsengröße; sie stellen leichte Erhöhungen der Haut dar, in der sie ganz gelegen sind. Manche von ihnen sind ganz flach, andere

wieder mehr erhaben. Die über sie ziehende Haut ist nie ganz normal, wohl immer ganz glatt, aber selbst dann leicht bläulich verfärbt. In der Mitte dieser kleinen Geschwülste ist häufig ein schwarzer Punkt zu bemerken, manchmal mehrere. Sie liegen, wie gesagt, ganz in dem Gewebe der Haut und stellen so gewissermaßen Hautexkreszenzen dar. Sie lassen sich mit der Hautfalte ganz emporheben, sind also von der Unterlage verschieblich. Ihre Konsistenz ist meist weich. Besonders reich ist die Gegend des Kreuzbeins bis hinunter zum Steißbein mit diesen kleinen Geschwülsten erfüllt. Hier sind sie von Stecknadelkopf- bis Bohnengröße vorhanden. Auch auf den Schulterblättern und zwischen ihnen ist eine stärkere Anhäufung der Tumoren bemerkbar.

Die Nervenstämme sind genau abgetastet worden, an ihnen lassen sich keinerlei Knoten fühlen.

Ferner zeigt der Patient einen Ausschlag, der vorzugsweise verbreitet ist auf der Außenseite der Ober- und Unterarme, auf den Schulterblättern und zwischen ihnen, auf den Nates und an der Außenseite des Oberschenkels bis zirka zu ihrer Hälfte.

Der Ausbreitungsbezirk dieser Eruptionen fällt also im wesentlichen mit dem Hauptsitz der kleinen Tumoren zusammen.

Was den Charakter des Ausschlags anbetrifft, so besteht er aus mannigfachen Elementen, aus Flecken, Schuppen, Krusten, Bläschen und Pusteln. Die Plaques sind erhaben, abgeplattet und zum größten Teile zusammengeflossen. Die Bläschen sind stecknadelkopfgroß ohne Hof, ihre Inhalt ist klar und durchscheinend. An vielen Stellen ist dieser Inhalt eingetrocknet und an die Stelle des Bläschens eine Borke getreten. Vielfach stehen die Bläschen und die Plaques auf geröteter Haut und sind in Gruppen angeordnet, doch fehlt an anderen Stellen sowohl diese Rötung wie Gruppierung. Ferner finden wir in den Arealen des Ausschlags Pigmentationen von unregelmäßiger

Begrenzung, entweder isoliert oder zu größeren Herden zusammengeflossen. Von einem einheitlichen Charakter der wenigstens jetzt sichtbaren Eruptionen kann keine Rede sein.

Abgesehen von diesen Erscheinungen finden wir noch die linke untere Bauchgegend besät mit kleinen Pigmentflecken, ebenso die Achselhöhlengegend. Außerdem sind über dem ganzen Körper größere und kleinere Pigmentflecke zerstreut und ein handtellergroßer befindet sich rechts unten vom Nabel.

Die Krankengeschichte sowohl wie der Status des Patienten weist einigermaßen komplizierte Verhältnisse auf, so daß es auf den ersten Blick nicht möglich erscheint, eine einheitliche, alle Erscheinungen erklärende Diagnose zu stellen. Bei näherer Analyse des Falles wird es auch klar, daß mehrere Syndrome nebeneinander laufen, die sich nicht zu einem Krankheitsbilde vereinigen lassen. Absehen können wir vorerst von der im Februar 1909 erworbenen Lues. Sie ist bis jetzt, wenigstens was den Körper des Patienten anbetrifft, mild verlaufen, hat nicht einmal Sekundärerscheinungen gemacht, von weiteren Manifestationen ist er ganz verschont geblieben. Vielleicht kommen auf Rechnung der Syphilis die zwei schnell aufeinanderfolgenden Aborte seiner Frau, 1910 und 1911, aber sicher ist das natürlich nicht. Vor allem aber, und das ist besonders wichtig, ist der Ausschlag, dessen Bericht einen breiten Raum in der Anamnese einnimmt, ganz unabhängig von der Lues, denn seine Geschichte datiert bereits seit 1900, also 9 Jahre vor ihrer Akquisition.

Neben dem Bericht des Ausschlags, dessen Analyse wir später geben, läuft die Mitteilung von dem Auftreten kleiner Geschwülstchen am ganzen Körper, 1901, also ein Jahr später als das Exanthem, eingeleitet von einer größeren Geschwulst, die exstirpiert und als Fibroma molluscum angesprochen wurde. Seitdem sind noch mehrere Ex-

stirpationen gemacht und die Stücke mikroskopisch untersucht worden.

Wie die Geschichte des Mannes, so zeigt auch der Status, daß wir es mit mehreren und zwar mit zwei voneinander unabhängigen Krankheiten zu tun haben. Ihre am Körper sichtbaren Ausdrucksformen trennen wir in der Weise, daß wir die vielen kleinen Geschwülstchen mit den zahlreichen Pigmentationen zusammenfassen und sie in der Diagnose: multiple Neurofibromatose oder Recklinghausensche Krankheit vereinigen, während wir uns für den immer wiederkehrenden, juckenden Ausschlag, die schon von Professor Joseph 1901 gestellte Diagnose der Dermatitis herpetiformis Duhring zu eigen machen.

Für die erste Diagnosenstellung können wir aus der Anamnese kaum einen Anhaltspunkt gewinnen und nur verwerten, daß die Entstehung der kleinen Geschwülste lange Jahre zurückliegt, es sich also um ein chronisches Leiden handelt, daß es stationär geworden ist, daß es begonnen hat mit einer größeren Geschwulst, seinem Charakter nach einem Fibroma molluscum. Der Status also wird für die Diagnose ausschlaggebend sein und neben der Multiplizität in den Charakteren der Geschwülste ihre Symptomatologie zu finden sein. Es wird sich weiter ergeben, daß die zahlreichen pigmentierten Naevi des Patienten klinisch mit den Geschwülsten in ein Krankheitsbild zu vereinigen sind, aber zuerst und in der Hauptsache gebührt dem pathologischen Anatomen das Wort.

Vorausgesandt sei die kurze Beschreibung eines Präparats von einem der kleinen Tumoren. Sie bieten im wesentlichen das Bild des Fibroms, aber mit zentral verlaufendem Nerven. Das Zentrum enthält eine Zone junger Bindegewebszellen, es folgt auf sie eine Schicht welligen weichen Bindegewebes, dessen einzelne Züge durch weite Lymphräume voneinander getrennt sind. Hie und da in der zentral gelegenen Partie ist der Durchschnitt eines Nerven zu sehen, dessen

Achsenzylinder durch Silberfärbung schwarz erscheint, während das Mark nicht konserviert ist.

Recklinghausen hat nun in seiner 1882 Rudolf Virchow gewidmeten Festschrift „Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen" den Bau und einheitlich histologischen Zusammenhang der verschiedenen multiplen Geschwülste an der Haut festgestellt. Vor ihm hatten bereits Ludwig und Tilesius, dann vor allem Virchow und Bruns die Neurofibromatose beschrieben, doch erst Recklinghausen machte den bedeutungsvollen Befund, daß sich die verschiedenen Geschwulstformen auf eine pathogenetische Einheit zurückführen lassen. An der Hand von zwei ausführlichen Sektionen von multiplen Haut- und Nervengeschwülsten hat er die Verhältnisse in erleuchtender Weise klargelegt und als wichtigstes Resultat folgende Tatsachen erhoben.

Die multiplen Neurome und Fibrome der Haut sind gleichzeitig vorhanden. Das bedeutet keine zufällige Kombination, sondern beide Geschwulstarten stimmen in ihrem Bau und in ihrer Lagerung miteinander überein; denn die Neurome zeigen überall die Verhältnisse der weichen Fibrome, nirgends ist eine Spur von Neubildung von Nervenfasern zu sehen, dagegen wohl eine Bindegewebsanbildung, dessen Hauptmasse zwischen dem Nervenfaserbündel und seiner lamellären Scheide liegt. Die Art des neugebildeten Bindegewebes in beiden Tumorformen ist fast gleich, oft dringen die Nerventumoren in die der Haut von unten ein. Ferner ist die Lagerung der Hautfibrome derart, daß sie von den sonstigen multiplen fibromatösen Neubildungen der Haut differiert. Denn in den zwei Fällen Recklinghausens waren — und das hat in vielen späteren genau untersuchten Fällen seine Bestätigung gefunden — die Hautfibrome in den tieferen Schichten der Cutis, speziell im Stratum reticulare entstanden, und als mit den wichtigsten Satz stellt er auf,

daß die bindegewebigen Scheiden der in der Cutis verlaufenden Kanäle (Drüsen, Arterien) und Nerven die Stätte für die Tumorbildung abgegeben haben. Es kommt nun darauf an, ob eines dieser Gebilde bei der Neurofibrombildung bevorzugt ist. Auf Grund der Ergebnisse seiner Untersuchungen und ihrer Kombination gibt er seiner Meinung dahin Ausdruck, daß „die Neurome nicht sekundäre Effekte des fibrombildenden Prozesses sind, sondern diesen gleichwertige Bildungen und daß die Fibrome der Haut mit primären Wucherungen der Nervenscheiden ihre Existenz begonnen haben". Wenn nun Recklinghausen diese Tumoren, und zwar besonders auch die Hautfibrome, auf die Nervenscheiden als auf ihre Ursprungsstätte zurückführt, so erhebt sich die Forderung nach einer axial verlaufenden Nervenfaser in oder bis zu den Tumoren. Allerdings waren besonders in dem zweiten Falle Recklinghausens die Nervenfasern auf weite Strecken durch die ganze Dicke des Tumors laufend festzustellen, aber eine Regelmäßigkeit in ihrem Vorhandensein war durchaus nicht vorhanden und Recklinghausen mußte daher zu der Hypothese greifen, daß die Nervenfasern mit der fibrösen Verdichtung des neugebildeten Gewebes zugrunde gehen oder ihre Myelinscheiden einbüßen und nun nicht mehr von Bindegewebsbündeln zu unterscheiden sind. Es ist also nicht immer bei einer Neurofibromatose möglich — und das gilt besonders für die derberen Knoten — den Nachweis der Neurogeneität der Hautfibrome zu führen. Doch kommt Recklinghausen zu der zusammenfassenden Schlußbehauptung, daß diese kleinen multiplen Hauttumoren Neurofibrome sind, welche in kleinen Cutisnerven mit anfänglicher Erhaltung der Nervenfasern gebildet sind.

Diese Untersuchungen sind später von Kriege und Unna vervollständigt worden, die sich besonders eingehend mit dem feineren Verhalten der Hautnerven beschäftigt haben. Alle späteren Untersucher konnten nur

bestätigen, daß die Ansicht und der Nachweis Recklinghausens zu Recht beständen und in den Fällen, in denen ein Zusammenhang der Geschwülste mit dem Nervensystem nicht gefunden wurde und wird, muß man sich die oben erwähnte Hypothese Recklinghausens von dem Zugrundegehen der Nervenfasern zu eigen machen. Oder aber das in den Neurofibromen enthaltene Bindegewebe ist nervösen Ursprungs. Das nämlich ist die interessante und ganz neue Gesichtspunkte eröffnende Ansicht Klebs', nach dem eine Umwandlung der markhaltigen Fasern in feine Faserbündel stattfindet, die als welliges fibröses Gewebe beschrieben wurden. — Erwähnenswert ist, daß Unna als auffallendsten Bestandteil des Neurofibroms eine eigene Art von Mastzellen gefunden und charakterisiert hat.

Das ist die pathologische Anatomie des Neurofibroms. Auf Grund ihres Befundes können wir sagen: histogenetisch haben wir in den Tumoren ein und denselben Prozeß vor uns. Wenn wir nun noch die Topographie, den makroskopischen Charakter der hierhergehörigen Geschwülste und die erfahrungsgemäß beobachtete Art ihres Auftretens und ihrer Komplikationen berücksichtigen, so werden wir zu einer Klinik dieser Erkrankung kommen.

Immer sind die Tumoren das hauptsächlichste auch des klinischen Bildes, das Symptom par excellence, wenn auch nicht das einzige, wie wir weiter sehen werden und wie es auch unser Fall zeigt. Hierher gehören also, wenn man will, in den engeren Begriff der Recklinghausenschen Krankheit die multiplen Hauttumoren, deren Neurogeneität also an die kleinsten kutanen Nerven gebunden ist, ferner die an den tiefer gelegenen Nervenstämmen vorkommenden sogenannten falschen Nerventumoren und die noch nicht erwähnten von Bruns 1870, von Verneuil 1875 beschriebenen plexiformen oder Rankenneurome. Klinisch wichtig ist, daß jede dieser Tumorarten, besonders natürlich die ersten beiden,

für sich isoliert auftreten kann, oder sie sind gleichzeitig da. Bei unserem Patienten haben wir nur die Hautgeschwülste. Die genaueste Untersuchung des Nervensystems hat keine Nerventumoren entdecken lassen.

Diese Hauttumoren kommen fast immer multipel vor, in wechselnder Anzahl. Manchmal sind nur wenige, andere Male außerordentlich zahlreiche vorhanden. Wir sehen im obigen Falle, daß ihr Auftreten eingeleitet wurde von einer größeren, gänseeigroßen Geschwulst, wie das auch beschrieben worden ist. Ihr Umfang schwankt gewöhnlich von Stecknadelkopf- bis Apfelgröße.

Die Form der Geschwülstchen ist platt, warzenförmig, halbkugelig, manchmal gestielt: mollusca pendula. Ihre Konsistenz ist verschieden, meist weich, manchmal aber auch derb, meist von normaler Haut bedeckt, die oft bläulich verfärbt ist. Wie beschrieben, ist in unserem Falle die Haut über den kleinen Tumoren nie ganz normal. Sie tragen vielfach auf ihrer Kuppe einen schwarzen Punkt: das sind Komedonenöffnungen. — Wenn die Hautfibrome groß sind, machen sie Veränderungen durch. Es etablieren sich auf der Haut Ekzeme, Dekubitalgeschwüre und manchmal wird sie durch zu große Spannung gangränös. In den Geschwülsten selbst treten neben Atrophie und Zirkulationsstörungen echte degenerative Prozesse auf: Cystenbildung, myxomatöse und schließlich sogar maligne Degeneration.

Eine Prädilektionsstelle für diese Hauttumoren gibt es nicht. In ihrer Lokalisation sind sie nicht vom Nervensystem abhängig; ihre Verteilung ist vollkommen asymmetrisch, während bei den in direktem Zusammenhang mit den Nervenstämmen stehenden Tumoren eine Symmetrie der Geschwulstbildung vorhanden ist. Recklinghausen hat behauptet, daß die Bevorzugung einzelner Partien durch mechanische Verhältnisse verursacht wird, durch Druck, Reiben von Kleidungsstücken etc. Auffällig und bemerkenswert ist in unserem Falle, daß der Sitz der kleinen

Geschwülste im großen und ganzen zusammenfällt mit dem der Hauteruptionen. Daraus läßt sich auch ein ätiologischer Faktor konstruieren, indem hinsichtlich des zeitlichen Auftretens der Geschwülste die Tatsache obwaltet, daß die Tumoren etwa ein Jahr nach Beginn des Ausschlags und nachdem bereits mehrere Eruptionsschübe stattgefunden hatten, sich etablieren. Einen weiteren Stützpunkt hat diese Ätiologie in der Betrachtung, daß der Patient die Neurofibromatose erst mit 14 Jahren erworben hat, während das erste Auftreten der Geschwülste in den meisten Fällen auf die früheste Kindheit zurückzuführen ist. Treten sie später auf, so ist allerdings das Pubertätsalter bevorzugt.

Bevor wir aber auf die ätiologischen Fragen im allgemeinen und die besonderen in unserem Falle eingehen, soll die Symptomatologie kurz weiter beschrieben werden. Es handelt sich in zweiter Linie um die eigentlichen Nerventumoren, die, wie wir ausgeführt haben, ja auch Neurofibrome sind, aber einen selbständigen Charakter mit besonderer Lokalisation besitzen, nämlich an einem oder an allen Ästen eines größeren Nervenstrangs. Auch hier waltet Multiplizität. Sie sind gewöhnlich einem Nerven angelagert, ihn spindelförmig verdickend, entweder breitbasig aufsitzend oder gestielt, von Erbsen- bis Orangengröße. Sie haben meist eine härtere Konsistenz als die Hautfibrome. Als typisch für die Geschwülste hat Büngner ihre Verschieblichkeit in der Querrichtung angegeben, während sie in der Längsrichtung fast fixiert sind. Hier reiht sich nun auch das plexiforme Neurom Verneuils, das Rankenneurom v. Bruns' ein, höckerige bis faustgroße Geschwülste, in denen man, wie in einem Aneurysma cirsoides die Neurome wie Regenwürmer durchfühlen kann. Am häufigsten kommen diese Rankenneurome an der Schläfe und im oberen Augenlid vor, allgemein an den seitlichen Partien des Kopfes und hinter dem Ohr. Von besonderer Wichtigkeit ist die Lokalisation der

Neurofibrome in den Zentralapparaten, und zwar handelt es sich hier entweder um eine Fibromatose der Hirn- und Rückenmarkshäute, oder um eine multiple Neurofibrombildung an den Nervenwurzeln der Hirnbasis oder des Rückenmarks. In letzterem Falle sind das Halsmark und die Cauda equina von den Geschwülsten bevorzugte Lokalisationen. In der Reihenfolge der Häufigkeit, was das Befallensein der Nerven anbetrifft, rangieren Spinalnerven, Hirnnerven, Sympathicus, und von den Hirnnerven ist der Vagus der am häufigsten befallene. Der Sitz ist meist extradural. Bezüglich der Affektion des Sympathicus hat Askanazy eine selbständige multiple Neurofibrombildung in der Darmwand, am Peritoneum und Mesenterium beschrieben. Diese Nerventumoren, diese Neurofibrome entlang den tiefer gelegenen Nerven im Verlaufe ganzer Nervenstämme sind es naturgemäß, die ausgeprägte klinische Erscheinungen machen. Immerhin ist es eine Eigenart dieser Erkrankung, daß nicht alle intra vitam diagnostizierten oder bei der Autopsie gefundenen Knoten klinisch Symptome machen. So sind diese z. B. relativ selten am Trigeminus, trotz der Häufigkeit der Lokalisation der Geschwülste an ihm. Eine besondere Symptomatologie der Hirn- und Rückenmarksneurofibromatose gibt es nicht, sondern hier waltet die Klinik der intrakraniellen Neubildungen bezw. der Rückenmarkstumoren. Doch wird das Bild oft erschwert und kompliziert durch die generelle Natur der Neurofibrombildung; es gesellen sich Hirn- oder Rückenmarkssymptome oder beiderlei Arten zu Erscheinungen von Seiten der peripheren Nerven.

Bei der Stellung der Diagnose in unserem Falle haben wir betont, daß wir die Geschwülste mit den zahlreichen bei den Patienten vorkommenden Pigmentflecken diagnostisch zusammenfassen, womit also behauptet wird, daß die Pigmentationen klinisch in das Krankheitsbild der Neurofibromatose gehören. Und wirklich sind sie so häufig neben den Geschwülsten vorhanden, daß Feindel

eine einheitliche klinische Bezeichnung für diese Krankheit vorschlägt und sie nur in dem Worte Recklinghausensche Krankheit findet, weil zu ihr nicht nur gehören die Tumeurs cutanées und die Tumeurs des nerfs, sondern auch die Pigmentations. Je nachdem eins oder mehrere dieser Symptome fehlen, entstehen die von Feindel, von Feindel und Oppenheim, von Thibierge sogenannten formes incomplètes ou frustes der Recklinghausenschen Krankheit. Ja Thibierge geht soweit, einen Fall ohne Hautfibrome, ohne Nerventumoren, nur mit Hautpigmentationen und einer Reihe psychischer Störungen zu der maladie de Recklinghausen zu rechnen.

Wie gesagt, das Vorkommen der Pigmentationen ist außerordentlich häufig derart, daß es zu einem neben den Geschwülsten äquivalenten vollwertigen Symptom von den Autoren erhoben wurde, sich unter die sogenannten Kardinalsymptome oder Symptome erster Ordnung einreiht. Bei unserem Kranken sind die zwei Hauptvertreter dieser Pigmentflecken vorhanden: die pigmentations ponctiformes und die pigmentations par plaques Feindels, Tâches pigmentaires, wie die letzteren von Landowski genannt werden. Solch einen größeren Pigmentfleck haben wir, wie beschrieben, bei dem Patienten auf der Bauchhaut in der rechten Ileocökalgegend. Kompliziert ist in diesem Falle noch die Diagnose dadurch, daß die pigmentierten Naevi, wie sie zum Bilde der Recklinghausenschen Krankheit gehören, eine Ähnlichkeit oder Kongruenz mit den abgeheilten Pigmentresten des Ausschlags vortäuschen können. Indessen bei genauerem Zusehen findet man stets die Naevi mehr circumscripter scharf abgesetzter Natur, während die Pigmentationen nach geschwundenem Ausschlag ganz unregelmäßig über viel größere Flächen ausgebreitet und eben im Bereiche des Exanthems zu finden sind. — Hierher gehören noch die sogenannten „blauen Flecke", es sind das pathologisch-anatomisch miliare Fibrome, die erst mikroskopisch als solche diagnostizierbar

sind; klinisch stellen sie linsengroße Hautverfärbungen dar.

Damit erschöpft sich aber noch nicht das Bild der Recklinghausenschen Krankheit. Zu diesen Kardinalsymptomen, den Haut- und Nervengeschwülsten und den Pigmentationen gesellt sich eine Symptomatologie zweiter Ordnung. Zu ihr rechnet man in der Hauptsache psychische Anomalien und trophisch-vasomotorische Störungen.

Schon Recklinghausen hat auf die Störungen in der nervösen Sphäre hingewiesen, auf Stumpfsinn und Kretinismus, die „auf eine funktionelle Abnormität im Gehirn und Rückenmark" hindeuten. Seitdem haben sich in der Literatur diese Beobachtungen gehäuft, so daß man berechtigt ist, diese Störungen des Intellekts als integrierenden Bestandteil der Neurofibromatose anzusehen. Sprachstörungen aller Art, Stottern, Lallen, Affektstörungen, Apathie, Hypochondrie kommen vor. Schwere Neurastheniker sind unter ihnen, aber es gibt natürlich auch Kranke mit guter Intelligenz und von normaler geistiger Konstitution. An unserem Kranken ist nichts geistig Anomales zu finden.

Von den trophischen Störungen haben wir Entwicklungshemmungen: Epispadie, mangelhafte Entwicklung der Genitalien, Kryptorchismus, Mangel einer Niere etc. Besonders wichtig sind die Anomalien im Knochensystem. Ein Teil von ihnen ist angeboren: Prognatismus, kongenitaler Defekt der Fibula, angeborener Wirbelspalt. Eingehend studiert sind die Veränderungen der Wirbelsäule und des Brustkorbs, die mit der Osteomalacie Ähnlichkeit haben. Die bei der Neurofibromatose beobachteten Knochenverbiegungen beruhen sehr oft auf einem Weicherwerden des Knochens, das so weit gehen kann, „daß der Knochen sich mit dem Scalpell leicht durchschneiden läßt". Es etabliert sich die von Hoisnard beschriebene Cachexie osseuse, häufig sind Verkrümmungen der Wirbelsäule und des an ihr inserierenden Brustskeletts.

Von besonderem Interesse für uns sind die trophischen Störungen an der Haut, die im Gefolge der Recklinghausenschen Krankheit beobachtet wurden. Wir finden in der Literatur Ekzeme, Ichthyosis, Hautabschuppungen, Akne. Auch juckende Hautaffektionen sind des öfteren erwähnt: Lichen ruber, Pruritus des ganzen Körpers, Pemphigus.

Bevor wir aber auf das zu diesem speziellen Kapitel gehörige gleichzeitige Auftreten der Neurofibromatose und der besonderen Art des Ausschlags in unserem Falle eingehen, erübrigt sich noch ein Wort über die Ätiologie, den Beginn, Verlauf und Ausgang der Recklinghausenschen Erkrankung zu sagen.

Über den Beginn werden die verschiedensten Angaben gemacht. Man ist da auf den Bericht der Kranken angewiesen, die die Geschwülste teils als angeboren, teils als in der Kindheit oder erst später entstanden angeben. Das erste, also eine Kongenitalität der Krankheit, ist glaubhaft nicht beobachtet worden, mit Sicherheit aber ihr Entstehen im Pubertätsalter oder noch später. Der Beginn braucht nicht in der Entwicklung der Geschwülste oder dem Auftreten der Pigmentflecke zu liegen, sondern Erscheinungen von seiten der peripheren Nerven, des Gehirns und Rückenmarks können die Krankheit eröffnen.

Der Verlauf ist in der Regel ein langsamer, Ausgang und Prognose von folgenden Momenten abhängig. Die schon erwähnten degenerativen Vorgänge in den Neurofibromen wie Cystenbildung, myxomatöse, hyaline Degeneration sind von geringerer Bedeutung als die maligne Entartung der Tumoren. Die tritt bei der Neurofibromatose häufiger ein als bei anderen Bindegewebsgeschwülsten; Garré und Adrian finden in zirka 12 % sarkomatöse Degeneration. Andererseits ist, so betont der letztere, auch das häufige Befallenwerden innerer Organe durch maligne Geschwülste für die Neurofibromkranken charakteristisch. Und das gilt auch für die Haut. „Auch

hier ist die Häufigkeit des Auftretens bösartiger Geschwülste höchst auffällig.“ Zu dieser Eigentümlichkeit der Bildung atypischer lokaler epithelialer Neubildungen gesellt sich noch die in der generellen Natur der Krankheit gelegene Möglichkeit des Befallenseins der nervösen Zentralorgane, um die scheinbar gute Prognose der harmlos aussehenden Geschwülstchen zu verschlechtern. Wenn die Kranken nicht einem der hier beschriebenen Komplikationen zum Opfer fallen, so gehen diese häufig in ihrer Widerstandskraft geschwächten Individuen an interkurrenten Krankheiten, Tuberkulose, Erysipel, Pneumonie, Sepsis etc. zugrunde.

In der Ätiologie des Leidens ist noch vieles dunkel. Gewöhnlich sprechen die Autoren von den prädisponierenden Momenten und den Gelegenheitsursachen. Für die ersteren nimmt Feindel vor allem das kongenitale Moment in Anspruch. Weil das nicht immer mit Sicherheit nachgewiesen werden kann, so nimmt er an, daß die pathologischen Prozesse, die das Bild der Recklinghausenschen Krankheit ausmachen, sich in Latenz befinden und durch irgend eine Gelegenheitsursache hervorgerufen werden. Adrian hat statistisch in einem Fünftel aller Fälle sichere Heredität nachweisen können, die sich gelegentlich über vier Generationen erstreckt. Die Beobachtung der hereditären Verhältnisse ist auch deshalb von besonderer Wichtigkeit, weil sich auch hier die Zusammengehörigkeit unähnlicher klinischer Bilder klar erweist; bei der Aszendenz sind z. B. nur Pigmentationen vorhanden, bei der nächstfolgenden Generation ist das ausgeprägte Bild der Neurofibromatose da. - Endlich ist auch ein familiales Auftreten der Geschwülste beschrieben.

Zu den Gelegenheitsursachen gehört vor allem das Trauma und zwar nach Recklinghausen mechanische Einwirkungen von geringerer Intensität, aber häufiger wiederkehrend, z. B. Druck von Kleidungsstücken und Lasten. Hitchock hat eine Zunahme der Tumoren nach

operativen Eingriffen bemerkt, Pierre Marie und Couvelaire im Anschluß an eine Erfrierung der Beine eine wahre Eruption von Tumoren. Ferner ist das ganze Heer der so häufig für die verschiedensten Erkrankungen in Anspruch genommenen Gelegenheitsursachen auch hier in der Kasuistik beschrieben worden wie psychische Erregungen, Überanstrengung, schlechte hygienische Lebensbedingungen, Pubertätseintritt, Eintritt der Menopause, Partus, Infektionen und Intoxikationen.

Hier anschließend erhalten Beobachtungen von chronischen Reizzuständen der Haut, die unter den Gelegenheitsursachen aufgeführt werden, eine erhöhte Bedeutung für unseren Fall. Umsomehr als hier die zeitliche Aufeinanderfolge: Hautausschlag, ein Jahr später Neurofibromatose, einen ätiologischen Zusammenhang erschließen läßt. Andererseits haben wir Erkrankungen der Haut häufig als Symptome zweiter Ordnung der Recklinghausenschen Krankheit kennen gelernt, zuweilen als zufällige Komplikationen, aber auch mit allen Charakteren trophischer Störungen. In unserem Falle ist eine so ausgeprägte, intensive und isolierte Beteiligung des Hautorgans in dem pathologischen Gesamtbefunde des Kranken vorhanden, daß wir nicht anstehen, beide Reihen von Symptomen in ursächlichen Zusammenhang zu setzen und bestrebt sein müssen, sie auf eine einheitliche Ätiologie zurückzuführen. Denn auch die Form der Neurofibromatose bei unserem Kranken beschränkt sich auf Hauterscheinungen: die Hautfibrome und die Pigmentationen und nun gesellt sich dazu — oder geht in seinen Anfängen voraus — ein anderes scharf umrissenes Krankheitsbild, das sich ebenfalls an der Haut abspielt, dessen Charakter wir aus der Anamnese und dem Status erschließen können.

Bereits in der Schilderung dieses Ausschlags sind mehrere Momente besonders auffallend. Da ist vorerst die Chronizität des Leidens. Über 12 Jahre bereits erstreckt sich sein Verlauf, ohne daß seine Macht gebrochen

wäre; denn erst vor kurzem ist eine neue Eruption erfolgt, deren Manifestation zur Zeit der Aufnahme des Status an manchen Stellen noch vorhanden ist. Dieses schubweise Auftreten, die akute Exacerbation der Erscheinungen, wie es der Bericht schildert, ist ein anderes Charakteristikum. Plötzlich ist der Ausschlag da. Er hält dann einige Tage an, zuweilen eine Woche, manchmal ist er schon über Nacht verschwunden. Immer ist er von heftigem Jucken begleitet und das ist ein drittes konstant wiederkehrendes Symptom. Über die Art des Ausschlags vermag der Patient wenig auszusagen. Er spricht immer nur von Bläschen. Doch nach der freundlichst zur Verfügung gestellten Schilderung von Herrn Professor Joseph, der den Patienten bereits seit 11 Jahren beobachtet, bieten die akuten Eruptionen „ein buntes Bild von Bläschen, Blasen, Knötchen und Pusteln. Zusammen mit den von früher abgeheilten Eruptionen und den Pigmentierungen macht das Ganze alsdann einen so verwirrenden Eindruck, daß man sich zunächst in dem Gesamtbilde nicht zurecht findet. Erst wenn man nun genauer zusieht, findet man in Gruppen und zwar meist kreisförmig gestellte Eruptionen, die häufig genug eine große Blase in der Mitte zeigen und ringsherum einen Abklatsch von kleineren Bläschen oder Knötchen. Da nun außerdem das Jucken sehr stark ist, so treten infolge der sekundären Staphylokokkeninfektion hierzu Pyodermitiden mit teils impetigo-, teils furunkelartigem Charakter. Prädilektionsstellen sind erstens die Gegend über dem Os sacrum, welche häufig durch ihre lange Zeit vorhandenen kreisförmigen Pigmentationen noch einen Rückschluß auf die vorher bestandene Krankheit gestattet, zweitens auf der Schulterblattgegend, drittens am Abdomen. Aber abgesehen hiervon kommen noch zahlreiche regellose Herde genug vor, die durch ihr starkes Jucken dem Patienten jede Nachtruhe rauben.“

Soweit die wichtige Schilderung von Herrn Professor

Joseph. Aber auch zur Zeit, als wir den Status aufnahmen, war die Mannigfaltigkeit der Eruptionen unverkennbar. Zwar waren hauptsächlich die abgeheilten Reste früherer Schübe zu sehen, aber auch besonders an den Extremitäten und der Gegend des Kreuzbeins frische Bläschen und Pusteln. Neben dieser Vielgestaltigkeit, die den pathologisch-anatomischen Hauptcharakter des Ausschlags darstellt, ist die Anordnung in Gruppen von besonderer Bedeutung. Ziehen wir noch die Symptome des Juckens, der Periodizität, des exquisit chronischen Verlaufs mit akuten Schüben in Rechnung, so werden wir in unserer Diagnose zu dem Krankheitsbilde der Dermatitis herpetiformis geführt, das der Amerikaner Duhring 1884 aufgestellt hat.

Und zwar hat er damit versucht, die Klinik des „uferlosen" Gebietes des Pemphigus einzuschränken und eine Gruppe von Affektionen unter diesem Namen herauszuheben, der ein bestimmter klinischer Symptomenkomplex eignet. Dieser ist vor allem gekennzeichnet durch Eruptionen von hochgradig polymorphem Charakter, auf Grund deren Duhring vier Varietäten unterscheidet:

Die erythematöse Varietät. Sie zeigt erythematöse Plaques, die mit den Quaddeln der Urtikaria und des Erythema multiforme große Ähnlichkeit haben.

Die vesikulöse Varietät. Viel häufiger als die vorhergehende ist sie charakterisiert durch stecknadelkopf- bis erbsengroße Bläschen, die bald abgeplattet, bald erhaben sind, getrennt oder in Haufen stehen und in chronischen Fällen mit Pigmentationen enden.

Die bullöse Varietät besteht aus Blasen und besitzt dieselben Eigenschaften wie die vesikulöse.

Die pustulöse Varietät. Sie zeigt abgeflachte oder spitze Pusteln mit rötlichem Hof, die den Impetigopusteln ähnlich sehen. Sie pflegen an der Peripherie zu wachsen, während sich im Zentrum eine Kruste bildet.

Endlich kommen noch Papeln und Infiltrationen von verschiedener Ausdehnung hinzu.

Duhring betont ausdrücklich, daß die Polymorphie sich nicht allein auf die im jeweiligen Krankheitsbilde vorhandene größere oder geringere Vielgestaltigkeit der einzelnen Effloreszenzen beziehe, sondern auch ganz besonders auf die Verschiedenheit des Charakters jeder einzelnen Eruption, insofern bei dieser mehr die erythematösen, bei der nächsten die vesikulösen oder bullösen etc. überwiegen. Also eines der Hauptmerkmale der Duhring'schen Krankheit ist ihre „proteusartige" Erscheinungsweise. Als zweitwichtigstes Symptom finden wir die starken subjektiven Beschwerden des Juckens beschrieben. Es ist außerordentlich heftig und steht in seiner Intensität oft nicht im Verhältnis zu dem begleitenden Ausschlag. Zuweilen geht es zeitlich einer Eruption voran. Immer bildet es ein hervorragendes Merkmal der Erkrankung, welche sie von anderen Dermatosen, den Erythemen und dem Pemphigus unterscheidet.

Der vorzüglich chronische Verlauf mit akuten Exacerbationen ist als eine dritte der Dermatitis herpetiformis zukommende Eigentümlichkeit beschrieben. Er erstreckt sich auf viele Jahre, oft sind längere freie Intervalle vorhanden. Gewöhnlich zeigt der Ausschlag die Neigung, alle 6 bis 8 Wochen zu rezividieren. Trotz der Intensität der Eruptionen, der Heftigkeit der Beschwerden und seiner immer wiederkehrenden akuten Verschlimmerungen zeigt das Leiden eine nicht dazu im Verhältnis stehende Gutartigkeit insofern, als gewöhnlich ein guter Allgemeinzustand erhalten ist. Das ist durchaus die Regel, und nur einige seltene Fälle, aus denen Brocq eine besondere klinische Gruppe macht, gehen nach einer mehr oder weniger langen Zeit im Verlauf der Krankheit selbst oder an einer Komplikation zugrunde.

Das Epitheton „herpetiformis" verkündet schließlich, daß der Duhringsche Krankheitstyp eine herpesähnliche

Anordnung seiner Efflorescenzen besitzt. Diese Herpesähnlichkeit besteht manchmal in einer Anordnung der Herde in Ringen und Kreisen oder in bestimmten Bläschengruppen oder wohl, was besonders die Regel zu sein scheint, in einer einfachen Gruppierung unregelmäßig hie und da verteilter verschiedenartigster Eruptionen.

Nicht alle Dermatologen stimmten dem neuerschlossenen Krankheitsbilde Duhrings zu. Man findet die darüber abgegebenen Stimmen einschließlich der Duhrings zu den folgenden drei Hauptansichten verdichtet.

Kaposis Meinung ist, daß die Tatsachen, die man unter dem Namen der Dermatitis herpetiformis beschrieben hat, entweder dem Pemphigus vulgaris oder dem Erythema multiforme von Hebra oder den chronischen Urtikariafällen entsprächen. Sie seien schon unter diesem Namen sehr gut beschrieben und in Kategorien gebracht; es sei also unvorteilhaft, sie in eine neue Gruppe einzuordnen, nämlich in die der Dermatitis herpetiformis, die unbestimmter als die alten und deren Neuschaffung nur dazu angetan sei, Verwirrung in die Geister zu bringen. Besonders biete der Pemphigus vulgaris chronicus der Wiener Schule mit seinen sich folgenden Eruptionsschüben, seinem polymorphem Aussehen, seinem Pruritus etc. genau dieselbe allgemeine Physiognomie wie die Duhringsche Krankheit.

Brocq, der im Grunde der Hauptanhänger der Duhringschen Anschauungen ist, und sehr bald nach ihrer Publikation ungefähr dasselbe Syndrom unter anderem Namen aufstellte, unterscheidet sich von Kaposi in dem Sinne, daß er einen beträchtlichen Vorteil darin sieht, Tatsachen von derselben allgemeinen Physiognomie in einer Gruppe zu vereinigen, Tatsachen, die zerstreut waren in dem Pemphigus vulgaris und den polymorphen Erythemen. Er trennt sich von Duhring darin, daß für ihn der wichtigste objektive Charakter dieser Gruppe in der Vielgestaltigkeit und nicht in der Herpesähnlichkeit

liegt. Seine Bezeichnung für dasselbe Krankheitsbild ist Dermatite polymorphe prurigineuse ou douloureuse und zwar aiguës oder chroniques à poussées successives.

Wohl wird von Duhring die Herpesähnlichkeit immer wieder in seinen Publikationen betont und schließlich hat ihn natürlich auch ihr häufiger Befund zu dem Beiwort herpetiformis veranlaßt, aber er versteht doch unter der mit seinem Namen bezeichneten Krankheit den ganzen Komplex der oben geschilderten Symptome. Er behält das polymorphe Erythem Hebras bei, das sich von dem neuen Typ durch die geringere Intensität und geringere Dauer des Ausschlags auszeichnet; er läßt den Pemphigus vulgaris chronicus in seinen rein bullösen Formen als eigenen Krankheitstyp gelten, weil er an ihm die herpesartige Anordnung der Eruptionen und die Heftigkeit des Juckens vermißt. Aber er ordnet viele andere Krankheitsbilder, die bis dahin ein eigenes Dasein geführt haben, in sein neues Syndrom ein und beansprucht jene als Varietäten dieser Erkrankung. So erklärt er, daß der Herpes gestationis mit der vesikulösen Varietät der Dermatitis herpetiformis identisch sei. Dieser Ausdruck ist 1872 von Milton bei Betrachtung von vier einschlägigen Fällen für eine Eruption eingeführt worden, die während der Dauer der Schwangerschaft vorhanden war, mit der Konzeption begann und mit der Geburt aufhörte. Seitdem ist dieser Name von anderen Beobachtern beibehalten worden. Doch Duhring macht in seinen Aufsätzen seine Beobachtungen geltend, daß die Affektion auch bei Männern vorkommt, daß neben den Bläschen auch andere primäre Effloreszenzen vorhanden sind, daß daher die Erkrankung nur eine Varietät einer viel verbreiteten multiformen Dermatose ist. Der Hauptgegner dieser Registrierung des Miltonschen Herpes gestationis ist Spiegler, für den er Anerkennung als besonderes für sich bestehendes Krankheitsbild fordert. Unbedingt müßte dieser von der Duhringschen Krankheit ausgeschlossen werden. Er sei eine reine Schwangerschafts-

neurose und finde mit ihrer Beendigung seinen spontanen Abschluß. Auch sonst ist Spiegler kein Freund des Duhringschen Komplexes und führt mit Kaposi alle jene Erscheinungsformen auf die einheitliche Erkrankung des Pemphigus chronicus vulgaris zurück. — Ferner kritisiert Duhring eine Reihe von Fällen, welche von den Autoren unter dem Titel Pemphigus gewöhnlich mit verschiedenen adjektivischen Zusätzen publiziert wurden und offenbar nicht Fälle von reinem Pemphigus sind, so den Pemphigus pruriginosus von Chausit, den Pemphigus composé von Devergis, den Pemphigus circinatus von Rayer. Sie alle läßt Duhring Erscheinungsformen der bullösen Varietät seiner Dermatitis sein. — Auch die Existenz der Hydroa als einer besonderen Krankheit läßt der amerikanische Autor nicht zu, der Tilbury Fox eine eigene klinische Studie gewidmet hat. Letzterer bezeichnet als hervorragendste Eigenschaft der Hydroa das Auftreten kleiner juckender Blasen mit durchscheinendem Inhalt, die sich auf einem roten Fleck oder einer roten Papel unter Jucken und Brennen entwickeln. Die Blasen vertrocknen später unter Anschwellung und Borkenbildung. Fox unterscheidet drei Varietäten, die Hydroa simplex, die Hydroa herpetiformis und die Hydroa pruriginosa.

Alle die Merkmale, die als charakteristisch für die Duhringsche Erkrankung hervorgehoben wurden, treffen wir bei unserem Kranken an. Das bunte verwirrende Bild der Effloreszenzen, die Mannigfaltigkeit ihres Auftretens in den verschiedenen Schüben, die zu Ringen, Kreisen oder Gruppen vereinigte herpesähnliche Anordnung der Ausschlagselemente. Das Jucken ist oft bei dem Patienten so heftig, daß er nicht schlafen kann und daß er während des Ausbruchs neuer Eruptionen zur Arbeit unfähig ist. Dann die lange Dauer des Leidens und sein immer wiederkehrendes Aufflammen, daneben ein sonst ungestörtes Allgemeinbefinden.

Diese letzten zwei Punkte kann man klinisch zum

Ausgang einer Klassifizierung machen, indem man in die erste Gruppe die Erscheinungsform der Krankheit rechnet, die durch eine sehr lange Entwicklung in kontinuierlichen Schüben mit einem nahezu völligen Erhaltensein eines guten Allgemeinzustandes charakterisiert ist. Das sind also die exquisit chronischen Fälle mit ihrer guten Prognose quoad vitam, mit ihrer schlechten quoad sanationem. Nun gibt es aber eine zweite Reihe von Fällen, durch dieselben Ausschlagsphänomene, durch dieselben subjektiven Beschwerden charakterisiert, aber in denen der Kranke nach einer mehr oder weniger langen Zeit, sei es im foudroyanten Verlauf der Krankheit selbst, sei es an einer auf dem Boden der Erschöpfung erwachsenden Komplikation zugrunde geht. Demgegenüber steht eine dritte Gruppe, die dadurch ausgezeichnet ist, daß nach mehreren Ausschlagsschüben von längerer oder kürzerer Dauer die Heilung sich etabliert, spontan oder unter dem Einflusse irgend einer Medikation. Sie bilden den subakuten Typ der Krankheit mit ihrer auch quoad sanationem günstigen Prognose. Unser Fall gehört zu der ersten Gruppe. Das Leiden dauert jetzt bereits 12 Jahre und erst kürzlich ist wieder eine neue Eruption erfolgt. Dabei erfreut sich der Patient eines guten Allgemeinbefindens, abgesehen von den heftigen Beschwerden, die das unerträgliche Jucken ihm schafft.

Diese Beschwerden, Jucken oder Brennen, sind in vielen Fällen die ersten Krankheitserscheinungen. Sie sind von wechselnder Intensität, oft von äußerster Heftigkeit, stark genug, um Schlaflosigkeit zu verursachen. Die Sensationen sind über den ganzen Körper verbreitet oder an Stellen lokalisiert, die dann Sitz der Eruption werden. Sie gehen ihr um Tage oder Stunden voraus oder treten gleichzeitig mit ihr auf.

Die ersten Hauterscheinungen variieren stark. Die Einleitung können erythematöse Flecken sein, doch auch Bläschen oder Blasen können den Anfang machen. Nach

Angabe unseres Patienten zeigten sich die ersten Ausschlagselemente 1901 mit einer Eruption von Bläschen. Dieser zweite Modus der Anfangsentwicklung wird entweder auf erythematöser Basis oder auf gesunder Haut beobachtet. Selten, aber mit aller Bestimmtheit von Duhring angegeben, sind Pusteln die ersten Ausschlagserscheinungen.

Die Eruptionen der Dermatitis herpetiformis sind aus zwei Erscheinungsformen zusammengesetzt. Die eben aufgezählten sind die primären Herde, also erythematöse Flecken, Papeln, Bläschen, Blasen, Pusteln. Aus ihnen gehen die sekundären Herde hervor: Krusten, Schuppen, Flecken, Exkoriationen, Pigmentflecke. Bei unserem Patienten haben wir die vesiko-bullöse Varietät der Duhringschen Erkrankung realisiert mit zahlreichen Sekundärelementen als Endproduktion der so häufigen akuten Rezidive. Was endlich den Ausbreitungsmodus der Effloreszenzen betrifft, so kann man als ihre besonderen Prädilektionsstellen die obere und untere Extremität bezeichnen. Hier erreichen sie wenigstens das Maximum ihrer Entwicklung. Besonders bevorzugt sind auch die Gegenden über dem Os sacrum, die Nates, zwischen den Schulterblättern, während die Handteller, die Fußsohlen und das Gesicht fast immer verschont bleiben.

Über die Ätiologie der Duhringschen Erkrankung besitzen wir nur Hypothesen. Die einen haben eine Infektion angenommen, aber es ist bis jetzt nicht gelungen, einen spezifischen pathogenen Mikroorganismus zu finden. Auch sind die klinischen Tatsachen einer solchen Annahme nicht günstig. Dann hat man an eine Autointoxikation enterogener Natur gedacht, aber in einwandfreier Weise ist auch diese Hypothese nicht gestützt. Leredde hat eine Vermittelung des Knochenmarks bei der Pathogenese der Dermatitis herpetiformis angenommen, die Hauptanhänger jedoch hat die Ansicht gefunden, die das Nervensystem eine wichtige Rolle in dem Zustandekommen der

Hautphänomene spielen läßt. Ob es sich um eine Dermatoneurose handelt, ist nicht sicher. Abgesehen von der Verlaufsart der Krankheit sind für die neurogene Annahme die so sehr hervortretenden subjektiven Beschwerden, das Jucken und Brennen, diese gleichsam neuralgischen Phänomene, sehr ins Gewicht fallend.

Wenn wir unseren Fall überschauen, so werden wir zu der Annahme gedrängt, daß hier eine nervöse Disposition vorliegt und zwar im Gebiete der peripheren Nerven. Diese Disposition hat einerseits zu der Entwicklung der Recklinghausenschen Krankheit, der multiplen Hautfibrome, geführt, deren zweifellose Neurogeneität wir als die Hauptstütze unserer Hypothese aufstellen, das andere Mal zu der chronisch rezidivierenden Dermitatis herpetiformis Duhring. Die zeitlichen Verhältnisse — die Tumoren entstehen ein Jahr später als die ersten Eruptionsschübe — lassen an eine wechselseitig bedingte Ätiologie denken und nun fällt von der zu zweit sich entwickelnden Neurofibromatose mit ihrer sicheren neurogenen Pathogenese ein helles Licht kausaler Natur auf die ein Jahr früher einsetzende scharf umrissene Dermatose Duhrings.

Das souveräne Mittel gegen die Dermatitis herpetiformis ist das Arsen, sei es in Form von innerer Medikation oder von subkutanen Injektionen. Von den internen Mitteln scheint am besten die arsenige Säure zu wirken und zwar ½ prozentiger Lösung 15—30 Tropfen täglich. Wenn der Magen revoltierte, wurden subkutane Injektionen von Natrium arsenicosum gemacht, 0,1 auf 10 und zwar täglich eine Pravaz'sche Spritze. Gewöhnlich wurden selbst 20 bis 30 von ihnen gut vertragen und es trat alsdann ein ziemlich schnelles Aufhören des Juckens ein. Wir beschleunigten dies, indem wir mit Tumenolsalben 3—5 prozentig äußerlich vorgingen, ja einzelne Male bei sehr starkem Juckreiz ist es nur möglich gewesen, durch Aufpinseln von reinem Tumenol das Jucken zu beseitigen. Daneben wurden Schwefelbäder gebraucht und zwar Kal. sulfur. ad

balneum 200 pro Bad. Zuweilen wirkte auch Aufpinselung von reinem Teer, Ol. rusci, juckmildernd, bis leider nach mehr oder weniger symptomfreien Intervallen das Auftreten eines neuen Schubes darüber belehrte, daß uns bis jetzt ein definitives Heilmittel gegen diese Krankheit fehlt.

Mit der Neurofibromatose geht es uns ebenso, nur daß hier die Patienten keine Beschwerden haben und man infolgedessen nur gezwungen ist, bei großem Wachstum der Tumoren, weil es dann den Patienten an irgendeiner Stelle belästigt, chirurgisch einzugreifen.

Für die freundliche Überlassung des Falles gestatte ich mir, auch an dieser Stelle Herrn Professor Joseph meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

a) Zur Neurofibromatose.

1. F. von Recklinghausen, Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Berlin 1882.
2. Adrian, Beiträge zur klinischen Chirurgie. 1901. Bd. 31.
3. Idem, Wiener klinische Wochenschrift. 1902. Nr. 32.
4. Idem, Zentralblatt für die Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie. Bd. VI. 1903.
5. Bruns, Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. VIII, S. 1.
6. Idem, Virchows Archiv. Bd. 50, S. 80.
7. Büngner, Archiv für klinische Chirurgie. 1897. Bd. 55.
8. Feindel und Oppenheim, Archive générale de médecin. 1898. Nr. 7.
9. Garré, Beiträge zur klinischen Chirurgie. 1892. Bd. IX, S. 465.
10. Köbner, Virchows Archiv. 1883.
11. Kriege, Virchows Archiv. 1887. Bd. 108.
12. Landowski, Thèse de Paris. 1894.
13. Marie et Couvelaire, Nouvelle Iconograph de la Salpetrière. Januar und Februar 1900.
14. Menke, Berl. klin. Wochenschrift. 31. Oktober 1898.

15. Schlange, Berl. klin. Wochenschrift. 1889. S. 122.
16. Hitchok, Americ. journ. of the medical sciences. Bd. 36, S. 320.
17. Alexander, Archiv für Dermatologie und Syphilis. 1902. Bd. 40, S. 136.
18. v. Bergmann, Handbuch der praktischen Chirurgie. 2. Aufl. Bd. I, S. 31.
19. Posthumus, Ein Fall von Fibroma nervosum. Inauguraldiss. Freiburg 1900.
20. Zum Busch, Archiv für klin. Chirurgie. 1894. Bd. 49, S. 451.

b) Zur Dermatitis herpetiformis Duhring.

1. Duhring, New York med. journ. 17. Mai 1884.
2. Idem, Ibid. 14. Juni 1888.
3. Idem, A collection of Dr. Duhring papers on Dermatitis herpetiformis in Select. Monographie. London 1893.
4. Idem, Monatshefte für praktische Dermatologie. 1885. S. 357.
5. Brocq, Notes sur les dermatites polymorphes douloureuses. Annales de Dermatologie et de Syphiligr. 1898. Vol. IX, p. 849 und 945.
6. Idem, Traitement des maladies de la peau. Paris 1890.
7. Idem, Monatshefte für praktische Dermatologie. 1888. S. 625.
8. Unna, Monatshefte für praktische Dermatologie. 1897. Bd. IX, p. 97.
9. Ittmann und Ledermann, Archiv für Dermatologie und Syphilis. 1892. S. 420.

10. Kaposi, Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten. 5. Aufl. S. 197.
11. Spieger, Marçeks Handbuch der Hautkrankheiten. 2. Bd. S. 40. 1905.
12. Milten, Journ. of cutan medec. Bd. I. Nr. 3.
13. Tilbury Fox, Archiv of Dermatologie. 1880.
14. Leredde, Monatshefte für praktische Dermatologie. 1898. Bd. 27, S. 381.

Lebenslauf.

Ich, Carl Hirschmann, wurde am 9. September 1880 in Cölln Kr. Neustadt i. Westpr. geboren. Ich wohne jetzt in Berlin und bin preußischer Staatsangehöriger. Von meinem 6.—9. Lebensjahr besuchte ich eine Gemeindeschule, vom 9.—18. Lebensjahr das Gymnasium zum Grauen Kloster in Berlin, das ich Ostern 1899 mit dem Reifezeugnis verließ. Von Ostern 1899 bis Oktober 1900 studierte ich Medizin in Berlin, unterbrach dann das Studium und lebte die nächsten zwei Jahre in New-York, U. S. A., wohin ich meiner schon vorher dorthin übergesiedelten Familie folgte.

Oktober 1902 nahm ich das ärztliche Studium in Berlin wieder auf und bestand hier am 11. Mai 1904 die ärztliche Vorprüfung. Die Staatsprüfung legte ich in Berlin am 11. Februar 1907 ab und erhielt hier am 15. Februar 1908 die Approbation. Seitdem bin ich Privatassistent des Herrn Professor Dr. M. Borchardt und treibe nebenbei selbständige Praxis. Am 19. August 1911 habe ich geheiratet. Am 20. Juli 1912 bestand ich in Halle das Colloquium.

Während des Studiums hörte ich bei folgenden Herren Professoren und Dozenten:

Hertwig, H. Virchow, Warburg, Fischer, Waldeyer, F. E. Schulze, Engelmann, Engler, Emmerling, Orth, Pels-Leuschen, Lewin, Michaelis, Lexer, Kraus, Olshausen, Ziehen, Henkel, v. Bergmann, W. Nagel, Senator, Hildebrand, Lesser, Brumm, Liebreich, Greff, Passow, Edm. Meyer, B. Fränkel, Borchardt, Hoffa, Heubner, Rubner, Straßmann, v. Michel.

Diesen meinen hochverehrten Lehrern spreche ich an dieser Stelle meinen herzlichsten Dank für ihre hingebende Tätigkeit aus.